

ANNÉE 1939

THESE

N°
742

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

VAQUIER, LUC - PIERRE, LOUIS

né le 12 août 1913, à Castels (Dordogne)

Contribution
à l'étude du Syndrome
de Morgagni

Hyperostose frontale interne,
obésité, virilisme

Président : M. G. GUILLAIN, Professeur

IMPRIMERIE CHATELAIN
15, rue Sedaine, Paris

1939

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie.	ROUVIÈRE.
Physiologie.	Léon BINET
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale.	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale.	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie.	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER
Hygiène et médecine préventive.	TANON.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.	CHIRAY.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LÉVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	M. VILLARET
Clinique de la Tuberculose.	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.

II. — AGREGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE . . . Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY . . . Pathologie médicale.
 BÉNARD (Henri). Pathologie médicale.
 BERNARD Étienne. Pathologie médicale.
 BESANÇON (Justin). Hydrologie.
 BOULIN . . . Pathologie médicale.
 BULLIARD . . . Histologie.
 CATHALA . . . Pathologie médicale.
 CHEVALLIER . . Pathologie médicale.
 COSTE . . . Pathologie médicale.
 DOGNON . . . Physique.
 FEY . . . Urologie.
 FUNCK . . . Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD . . . Parasitologie.
 GASTINEL . . . Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES . . Pathologie chirurgicale.
 GAYET . . . Physiologie.
 DE GENNES . . Pathologie médicale.
 GIROUD . . . Histologie.
 HAGUENAU . . Pathologie médicale.
 HALPHEN . . . Oto-rhino-laryngologie.
 HUGUENIN . . . Anatomie pathologique.
 JOANNON . . . Hygiène.
 LACOMME . . . Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL . Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LAVIER . . . Parasitologie.
 LELONG . . . Pathologie médicale.
 LEMAIRE . . . Pathologie expérimentale.
 LEVEUF . . . Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY . . Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiatrie.
 MÉNÉGAUX . . Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET . . Pathologie médicale.
 MOREAU . . . Pathologie médicale.
 MOULONGUET . Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN . . . Pathologie médicale.
 PETIT-DUTAILLIS . Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIEVRE . Médecine légale.
 PORTES . . . Obstétrique.
 RENARD . . . Ophtalmologie.
 RICHET . . . Physiologie.
 SÈNÈQUE . . . Pathologie chirurgicale
 TURPIN . . . Pathologie médicale.
 VIGNES . . . Obstétrique.
 WILMOTH . . . Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

ALGLAVE . . . Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET . . . Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT . . Physiologie.
 GUÉNIOT . . . Obstétrique.
 HEITZ-BOYER . . Pathologie chirurgicale.

MM.

LARDENNOIS . Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER . . . Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE . Parasitologie.
 SCHWARTZ . . Pathologie chirurgicale.
 VAUDESCAL . . Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

MM.	
ALAJOUANINÉ	} Clinique médicale.
AUBERTIN . .	
BRULÉ	
CHABROL . . .	
DONZELOT . . .	
DUVOIR	
LIAN	
PASTEUR-VALLEY- RADOT	
SÉZARY	

MM.	
BASSET	} Clinique chirurgicale.
BROCQ	
CADENAT . . .	
GATELLIER . . .	
MOURE	
QUENU	
VELTER	

MM.	
ECALLE	} Clinique obstétricale.
METZGER	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé, . .	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

*Qui représente pour moi
le dévouement et l'abnéga-
tion du médecin de campa-
gne.*

A MA MERE

*Faible gage de mon af-
fectueuse reconnaissance.*

A MA FEMME

*Qui sera toujours l'épou-
se aimée et la collabora-
trice précieuse.*

A MON FILS

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR G. GUILLAIN

Professeur de Clinique des Maladies du Système Nerveux
à la Faculté de Médecine
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le très
grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.
En hommage respectueux*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. ROUSSY

Recteur de l'Université de Paris

Membre de l'Institut

Professeur d'Anatomie pathologique à la Faculté de Médecine

Directeur de l'Institut du Cancer

Commandeur de la Légion d'honneur

*Dans l'entourage duquel
nous avons eu le privilège
de pouvoir travailler pen-
dant notre internat.*

*En hommage de notre
respectueuse admiration.*

A NOTRE MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ J. LHERMITTE

Médecin-Chef de l'Hospice Paul Brousse
Directeur du Laboratoire Déjerine à la Faculté de Médecine
Chevalier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a aidé de ses
conseils et de son expé-
rience au cours de l'élabo-
ration de ce travail.*

*Son enseignement atta-
chant, si cordial, restera
toujours vif dans notre
souvenir.*

*Nous lui offrons ici, avec
nos sentiments de recon-
naissance, l'hommage de
notre admiration respec-
tueuse.*

A MON MAITRE

MONSIEUR LE DOCTEUR J. MOUZON

Médecin de l'Hospice Paul Brousse
Ancien Chef de Clinique à la Faculté

Qui ne cessa de me témoigner sa bienveillance durant mes années d'internat à l'Hospice Paul Brousse et dont les affectueux conseils m'ont toujours été si précieux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR METENIER

Médecin de l'Hospice Paul Brousse

*En témoignage de notre
vive sympathie et de notre
reconnaissance.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR SIGWALD

Médecin de l'Hospice Paul Brousse
Ancien Chef de Clinique à la Faculté

A MONSIEUR LE DOCTEUR BARBIER

Chirurgien de l'Hospice Paul Brousse
et de l'Institut du Cancer

A MONSIEUR LE DOCTEUR NEMOURS-AUGUSTE

Médecin Radiologiste de l'Hospice Paul Brousse

A MONSIEUR LE DOCTEUR E. PEYRE

Chef de Laboratoire de l'Hospice Paul Brousse

A MONSIEUR LE DOCTEUR E. DARIAU

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. PERROT

Chef de Laboratoire à l'Institut du Cancer

*Qui m'ont tous témoigné
tant de bienveillance et
de sympathie.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR VERMES

Chef de Laboratoire à l'Institut du Cancer

A qui je suis profondément reconnaissant de l'intérêt qu'il a bien voulu témoigner à ce travail.

A MONSIEUR R. TRUHAUT

Pharmacien Chef des Hôpitaux psychiatriques de la Seine
Chef de Laboratoire à l'Institut du Cancer

Dont nous n'oublierons jamais l'affectueuse camaraderie.

A NOS MAÎTRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

*Qui m'enseignèrent les
bases de la médecine et de
la chirurgie.*

MONSIEUR LE PROFESSEUR E. SERGENT

MONSIEUR LE PROFESSEUR LENORMANT

MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBREDANNE

MONSIEUR LE PROFESSEUR VILLARET

MONSIEUR LE PROFESSEUR FIESSINGER

MONSIEUR LE DOCTEUR ARMAND-DELLILE

A NOS COLLEGUES ET AMIS
DES HOPITAUX DE PARIS
DE L'HOSPICE PAUL BROUSSE
ET DE L'INSTITUT DU CANCER

INTRODUCTION

Notre attention a été attirée sur une malade du service de notre Maître, le professeur agrégé J. LIERMITTE, à l'Hospice Paul Brousse. Elle présentait une étonnante adiposité, une importante hypertrichose de la lèvre supérieure et du menton, un faciès d'homme, associés à l'hyperostose frontale interne. Les constatations cliniques et radiologiques nous ont permis de porter le diagnostic de « Syndrome de Morgagni ».

Nous avons été ainsi conduits à faire aujourd'hui l'étude d'un syndrome qui n'a été l'objet en France que de quelques communications.

Certains, avant nous, ont essayé d'éclaircir l'étiologie et la pathogénie de cette affection, mais l'absence de lésions anatomiques bien déterminées, et en rapport certain avec les troubles observés, les a réduits à des hypothèses bâties surtout sur des faits cliniques. Nous ne pourrions que les imiter.

Ce que nous nous proposons, c'est : 1° de montrer l'existence de ce syndrome en dehors de tout état psychique et démentiel, contrairement à ce qu'on pourrait croire à la suite de travaux antérieurs presque exclusivement de psychiatres.

2° de montrer son analogie et sa coexistence fréquente avec quelques syndromes endocriniens bien établis, en particulier hypophysaires et infundibulo-tubériens. Ce

qui nous autoriserait à grouper parmi ces syndromes une entité nosologique à laquelle nous avons réservé le terme de « Syndrome de Morgagni » (employé par HENSCHEN) — Morgagni étant le premier qui montra l'existence et décrivit la triade symptomatique fondamentale : « hyperostose frontale interne, virilisme et obésité ». Les autres symptômes nous paraissant accessoires ou accidentels, nous avons rejeté le terme : « Syndrome de Stewart-Morel », ces auteurs ayant négligé d'insister sur le virilisme, pour grouper avec l'hyperostose frontale interne d'autres signes secondaires. Par contre, le terme d'« endocraniose hyperostosique » employé par PENDE nous a paru trop général.

HISTORIQUE

Le « Syndrome de Morgagni » identifie un complexe essentiellement caractérisé par le développement exagéré de la table interne de l'os frontal, c'est l'hyperostose frontale interne, par l'obésité, le virilisme des traits et le système pileux anormalement développé sur la face. Cet ensemble se rencontre le plus fréquemment chez la femme à la ménopause ou après la ménopause.

MORGAGNI signala cet épaississement particulier du crâne au cours de ses autopsies. C'est en 1719 qu'il mentionna pour la première fois l'hyperostose frontale interne dans « *Adversaria anatomica* » : ... « ex eo potissimum confeci quod in grandaevae mulieris cranio etsi os frontis, et processus uterque petrosus, albidioris, atque adeo novae osscae substantiae accessione, et quasi effusione multum, atque inaequaliter introrsum protuberabant (ac cerebrum comprimebant : quoniam tamen ea compressio paulatim facta, et aucta fuerat, nullo quidem illa cerebri vitio de quo numquam conquesta erat, sed mucronis cordis ruptura... repente obijt ».

Plus tard en 1761, Morgagni fit un tableau plus précis de cet ensemble clinique : « ...mulier annos nata quinque, et septuaginta, virili aspectu, et valde obesa, cum ad quinctum usque et quadragesimum fuisset gracilis ; annis novissimis facta erat valetudinaria sic tamen, ut de capitis dolore numquam, nedum de graviore ullo, quod referri ad ipsum posset, incommodo, queretur »

... « ...cum omnia e cranio exempta essent, cujus non médiocrem crassitudinem sectionum latitudo ostendebat in ejus basi, et in cava item facie ossis frontis ea in conspectum venerunt de quibus in VI. Adversariis indicatum est. Scilicet os frontis ibi prominebat in conser-tissima tubera, qualia pariter in cranii basi, praesertim et petrosis processibus, sed minora atque disjecta se attolebant. Omnia ex substantia erant magis alba, quam usquam in toto cranio, ut ex nova osseae substantiae accessione, et quasi affusione facta esse videretur. Quorum singulorum superficies etsi nitida erat, et laevigata ; non potuerat tamen tanta universorum inaequalitas, et ex tuberantia non cerebrum valde comprimere, in quo coeteroquin nulla apparebat laesio, quaecumque iis tuberibus responderat. »

Morgagni définit ainsi le syndrome dont il a mis en valeur tous les éléments : une femme de 75 ans, présentant un aspect masculin, très grasse, dont l'adiposité était apparue à 45 ans, qui, ne s'étant jamais plainte de la tête et n'ayant jamais eu de troubles cérébraux, présentait cependant à l'autopsie de la calotte crânienne un épaissement de l'os frontal en bosses serrées semblant formées par le dépôt successif de nouvelles couches osseuses.

Ce tableau clinique si précis et si magistralement brossé, ne fut pas retenu par les cliniciens qui suivirent. L'hyperostose frontale interne seule fut reprise et étudiée isolément.

En 1850, ROKITANSKY étudiant les épaissements osseux de la calotte crânienne au niveau du frontal, explique ce développement osseux comme la compen-

sation à une atrophie localisée du cerveau due à la vieillesse ou à une maladie mentale. Il constata aussi et signala l'hyperostose frontale chez des jeunes femmes après la grossesse, et remarqua que ces déformations du frontal étaient d'autant plus marquées que les grossesses avaient été plus nombreuses.

Quelques années plus tard, cette lésion irrégulière en bosses endocraniennes fut décrite par VIRCHOW (1864), qui la rapprocha des lésions du « *malum senile* » des articulations, et considéra ces « productions comme des ostéophytes formés aux dépens de la lame externe de la dure-mère ».

Des endostoses craniennes furent décrites en 1874 par FOLLIN et DUPLAY à l'autopsie de femmes décédées en couches.

Une hypothèse nouvelle fut ensuite émise par LEWIS qui vit une origine toxique ou inflammatoire à ces exostoses intracraniennes.

HUMPHRY (1890) envisagea le développement osseux au niveau de la région frontale « remarquablement bosselée, noueuse et rocailleuse » comme faisant partie de la physiologie normale des femmes âgées, parallèle à l'atrophie des lobes frontaux souvent rencontrée chez les vieillards. Il distingua ces déformations et « l'épaississement qui se produit dans l'ostéite déformante et dans d'autres affections inflammatoires légères où l'augmentation de volume se fait par l'extérieur ».

Après lui, CLOUSTON cherche à expliquer les hyperostoses frontales internes par une congestion cérébrale périodique qui se verrait surtout chez les aliénés, et il

défend la théorie de compensation selon laquelle l'os frontal s'hypertrophie en face d'une atrophie progressive du lobe frontal des malades.

Partisan aussi de la théorie de congestion périodique, BEADLES, en 1898, releva sur des crânes d'aliénés 4 cas d'hyperostose frontale interne ; un des sujets est acromégalique « processus zygomatique, arcades sourcilières proéminentes, mâchoire énorme, mains et pieds très grands, obésité et adénome hypophysaire de la taille d'un œuf de poule ».

RIBBERT et SHATTOCK s'intéressent à cette question ; ce dernier, étudiant des cas observés sur des femmes, soutient encore la théorie de congestions périodiques cérébrales.

Une longue période s'écoule, et il faut arriver à NAIRO et SCHULLER en 1923 pour retrouver des observations d'hyperostose frontale interne. Ils en donnent trois, dont ils reproduisent l'aspect radiologique et décrivent la morphologie en ces termes, la rattachant à la sénilité : « l'hyperostose sénile, disent-ils, consiste dans des formations osseuses de surface à l'intérieur des os frontaux. Les parties médianes de l'os frontal restent toujours libres de sorte qu'il subsiste entre les 2 massifs symétriques un sillon profond et étroit. Les exostoses ont une surface grossièrement bosselée et une structure dense. Leur épaisseur peut atteindre plusieurs centimètres. Elles ne dépassent pas en général les limites de l'os frontal et en particulier sa partie verticale. Ce n'est que rarement que la prolifération s'étend à la partie horizontale ou à la partie du pariétal avoisinant immédiatement le frontal. Elle peut parfois s'accompagner

d'une ossification de la partie antérieure de la faux du cerveau ».

NAITO présente, un an plus tard, 9 cas nouveaux, examinés du point de vue radiologique. Trois de ces cas concernent des femmes qui ont été radiographiées de leur vivant, deux, parce qu'elles présentaient un aspect acromégalique, la troisième parce qu'on soupçonnait une tumeur hypophysaire. En voici les observations :

« 1) Femme âgée de 82 ans, faciès acromégalique. A l'examen anatomique on trouve une tumeur de l'hypophyse avec hyperostose frontale interne. Epaisseur moyenne du crâne, 6 mm., épaisseur des lobes frontaux 14 mm. aux points les plus proéminents. Surface bosselée (la lame externe est considérablement élargie).

« 2) Femme âgée de 57 ans d'aspect acromégalique. Selle turcique élargie sur le cliché radiographique. Hyperostose frontale interne. Par ailleurs la calotte crânienne est d'épaisseur normale.

« 3) Femme de 59 ans, présentant des troubles visuels à l'origine desquels on soupçonne une tumeur hypophysaire. L'examen radiologique de la tête montre un épaississement généralisé de la calotte, dans le territoire des os frontaux, des exostoses à surface lisse dépassant le niveau de la lame interne de 8 mm. Le réseau des veines diploïques est richement développé. Selle turcique normale ». Cette dernière observation ne nous paraît pas typique.

En 1926, LAWFORD KNAGGS explique cette lésion comme une déformation pagétoïde ou acromégaloïde.

C'est au même moment que BONNAMOUR et JANIN ont signalé une femme adipeuse décédée de tuberculose pulmonaire et chez laquelle l'autopsie révèle une hyperostose frontale interne qu'ils présentent sous ce titre : « maladie osseuse au niveau du crâne avec lipomatose énorme des membres inférieurs chez une femme ayant une tuberculose du poumon droit terminale ».

« On relevait parmi ses antécédents une fille morte de tuberculose. A l'entrée, malade impotente par suite d'une adiposité considérable, symétrique, des membres inférieurs portant sur la racine des membres surtout. Début d'infiltration adipeuse de la racine des membres supérieurs, vaste tablier épiploïque retombant sur la région pubienne... Pas de troubles thyroïdiens. La malade vient pour tuberculose cavitaires du sommet droit, signes d'infiltration de tout le reste du poumon, signes de sclérose du sommet gauche avec infiltrations de la partie moyenne. Expectoration purulente. B. K.

« Au cœur : souffle systolique de la pointe. La malade meurt quelques jours après son entrée dans le service, après avoir présenté quelques crises convulsives du côté droit.

« A l'autopsie : caverne du sommet droit : infiltration broncho-pneumonique des deux poumons, aorte dilatée, tapissée de plaques sclérosées, végétantes, recouvertes d'une bouillie rosée. Plaques semblables non calcifiées jusqu'aux sigmoïdes qui sont indemnes. Au cœur : dilatation des cavités droites sans lésions valvulaires. Quelques plaques molles jaunâtres sur la mitrale. Épaississement considérable de la paroi crânienne (13 mm.) ; au niveau de la région frontale symétrique-

ment à la face interne une série d'exostoses confluentes adhérentes aux méninges. Exostose de la région pariétale droite. Pas de déformation de la base. Selle turcique normale de même que l'hypophyse. Au cerveau : œdème de la convexité sans lésions macroscopiques. Gros athérome de toutes les artères cérébrales et du polygone de Willis. Surcharge graisseuse au niveau de l'abdomen (7 cm.). Au niveau des cuisses (5 cm. $\frac{1}{2}$), sans œdème. Un examen rapide montre un léger épaissement concentrique des os des membres. Il s'agit de curieuses lésions osseuses, localisées au crâne et que je rapporte à la maladie de Paget localisée, car c'est à cela que ressemble le plus la pièce. Une autopsie minutieuse n'a pas permis de trouver de lésions des glandes à sécrétion interne ou des lésions organiques permettant de préciser l'étiologie de cette affection chez notre malade ».

C'est une lésion pagétique pense PICARD (1926) :

« Je cite le cas d'une femme de 72 ans présentant de la démence sénile, aphasie sensorielle et paraphasie, agitation nocturne. Démence organique, ictus répétés. Son agitation est extrême, n'a pas de fièvre, marche difficilement, gâte et finalement s'éteint par cachexie. A l'autopsie : le crâne présente des dimensions normales avec disparition des sutures. En coupe : aspect hypertrophique de l'os avec disposition des tables internes et externes, unies et confondues par un tissu osseux dense à trabécules élargies. L'épaisseur de la région frontale atteint jusqu'à 3 cm. $\frac{1}{2}$, le pariétal gauche et l'occipital 2 cm., le pariétal droit 2 cm. La face interne de la voûte est creusée de sillons vasculaires, véritables gouttières osseuses. De chaque côté de la région frontale,

une saillie osseuse, à surface irrégulière, offrant l'aspect de circonvolutions, qui vient se confirmer et aplanir chacun des lobes frontaux correspondants, qui se moulent sur sa surface. La base du crâne est normale sans modifications du trou occipital. Il y a atrophie globale des lobes frontaux qui sont pâles, avec absence apparente de vaisseaux. Le cerveau pèse 825 grammes et présente un ramollissement du lobe temporal gauche, étendu à toute sa corticalité. Athérome de la sylvienne, de la crosse de l'aorte. Le cœur pèse 525 grammes, et la malade présentait une néphrite et de petits kystes. Du point de vue histologique il y a absence de phénomènes inflammatoires méningés et léger épaissement de la pie-mère. La coupe de l'os frontal montre :

des canaux de Havers qui paraissent élargis, des îlots étoilés de moëlle scléreuse, dans l'écorce cérébrale ; cytoarchitecture bien conservée ; atrophie des corps cellulaires, surcharge pigmentaire et grasseuse. »

Vers la même époque, LERI et COTTENOT (1926) s'attachant à l'étude des endostoses crâniennes, les considèrent comme des manifestations osseuses de la syphilis exclusivement, tributaires d'un traitement spécifique actif.

CUSHING, en 1927, rapporte le cas (dans la monographie de l'Institut Rockefeller) d'une hyperostose de la partie antérieure de la calotte crânienne qu'il attribue à une tumeur éosinophile de la glande pituitaire. Il pense que cette production osseuse est due à un trouble du métabolisme du calcium et que l'obésité qui l'accompagne généralement provient d'un trouble du métabo-

lisme des graisses que l'on doit attribuer à une lésion du lobe antérieur de l'hypophyse. Son expérimentation sur les rats montre que, dans les cas d'hypopituitarisme antérieur, il y a augmentation du poids de l'animal et accumulation de calcium au niveau de la partie antérieure de la calotte crânienne ou sinciput (calvarium). Il explique ainsi la plus grande fréquence du syndrome chez les femmes, parce qu'elles présenteraient plus souvent de l'hypopituitarisme.

Pour DRESSLER (1927) l'hyperostose frontale interne est plus fréquente chez la femme dont l'atrophie cérébrale serait plus précise et plus marquée.

C'est seulement en 1928 que l'hyperostose frontale interne est à nouveau considérée comme un phénomène pathologique qui pourrait être associé à d'autres symptômes de même étiologie pour constituer une entité nosologique. Sur 188 crânes, provenant du Muséum anatomique, et appartenant à des sujets dont les antécédents pathologiques sont connus, GREIG trouve 32 cas d'ostéophytes nodulaires. Presque tous ces crânes proviennent de femmes ayant passé 35 ans. Il attire l'attention sur la coexistence fréquente de l'hyperostose et de l'obésité : 17,21 % des cas. Sur ces 32 sujets, deux seulement ont été déments et « déments séniles », les autres ont conservé un psychisme intact. Greig s'appuie sur ces faits pour s'insurger contre l'opinion qui rapproche cette trouvaille anatomique et les maladies mentales. « Il est naturel, croit-il, que dans les travaux des aliénistes il se rencontre des cas où les troubles mentaux ont été attribués à des ostéophytes découverts *post mortem*. Si beaucoup de cas où les troubles mentaux ont été

attribués à des ostéophytes ont été découverts dans des asiles d'aliénés, cela tient seulement à ce que les aliénistes ont l'attention attirée sur le crâne ; la présence d'ostéophytes était la bienvenue pour servir de solution au mystère de la folie ».

A la même époque (1928), STEWART a donné son nom à un syndrome qui correspond à celui de Morgagni. Il publie 5 observations dont 3 lui sont personnelles et dans lesquelles il insiste sur l'association des 3 symptômes essentiels : Hyperostose, virilisme pileaire et obésité, s'accompagnant de troubles mentaux (*dementia and chronic insanity*). Le premier il s'attache à une théorie neuro-endocrinienne.

Deux ans plus tard, MOREL, superposant son travail à celui de Stewart, lui associe son nom ; il publie en 1930 une monographie où il présente 17 observations (4 cas autopsiés par lui-même, 11 cas trouvés dans des documents et 2 vivants). Il insiste sur la coexistence de l'adipose, de l'hyperostose frontale interne et de troubles cérébraux, démence, céphalée, épilepsie, trouble du sommeil). Il faut noter que Morel ne mentionne qu'incidemment le virilisme pileaire dont aucune de ses observations ne fait foi.

En 1930, VAN BOGAERT cite l'observation d'une femme de 66 ans présentant une hyperostose de la partie verticale des os frontaux avec obésité progressive. Cette malade souffrait en outre de légers troubles psychiques, d'une cécité psychique avec hémianopsie double, et d'une atrophie optique bilatérale que l'auteur attribue à des lésions du trou orbitaire en rapport avec la cal-

eification progressive du frontal. Il donne la première place aux symptômes d'hyperostose frontale interne et d'obésité, sur lesquels se grefferait une symptomatologie d'origine uniquement topographique.

SCHIFF et TRELLES publient en 1931 l'observation, *in vitam*, d'un homme de 60 ans, obèse, présentant de l'hyperostose frontale interne, possédant une pilosité bien développée sur la face, rare sur le corps, et sujet à des troubles psychiques. Ils se rallient à l'opinion de Stewart en faveur de l'organicité et de l'origine endocrinienne de ce syndrome.

MOORE apporte 4 ans plus tard (1935-36) une importante contribution à l'étude radiologique. Il observe la fréquence prédominante du syndrome de Morgagni chez les femmes (97 %) dont quelques cas avant la ménopause. Il décrit l'obésité, les troubles nerveux divers ou endocrinologiques.

On étudie alors de plus en plus ce syndrome. C'est en mai 1936 que CARR signale 17 cas suivis depuis 8 mois. Il constate la fréquence des cas de femmes atteintes de cette affection vers 35 à 60 ans. Il note aussi l'importante tolérance de ces malades au sucre et la fréquence des troubles menstruels (13 cas sur 17) qu'aucun examen soigneux n'a pu rattacher à une affection gynécologique. Il a essayé une thérapeutique par l'acide aminoacétique qui eut de bons effets dans le cas de 3 femmes de 62, 38 et 28 ans déprimées, et dans un état de fatigue extrême.

CASATI (août 1936) appela en Italie l'attention sur l'hyperostose frontale interne, après REDAELLI et GAN-

TURIO, la considérant au point de vue radiologique et anatomique, comme une altération osseuse sénile.

PAULE DE ALMEIDA TOLEDO, en 1936, étudie un sujet présentant une adiposité considérable, diabète et céphalée qui coexisteraient avec une hyperostose frontale interne symétrique.

Après lui, deux publications de F. HENSCHEN, dont l'une en langue française, apportent une intéressante contribution à l'étude du syndrome de Morgagni dont il défend avec énergie l'individualité.

C'est une étude surtout anatomo-pathologique, mais accompagnée de statistiques dont il ressort la fréquence et presque l'exclusivité chez la femme après la ménopause. Il n'aurait observé qu'un seul cas masculin, mais encore ne possédait-il pas de caractères anatomiques typiques. Insistant sur la triade symptomatique, les autres symptômes sont considérés par lui comme accidentels ou relatifs à l'état particulier du malade (vieillesse). Pour Henschen, la cause première de ce syndrome est un trouble endocrinien hypophyso-tubérien et il le met en parallèle avec d'autres syndromes de même type : Syndrome de P. MARIE, de CUSHING, de FROENLICH et le Syndrome physiologique de la grossesse. Il n'a pu mettre en évidence des altérations anatomo-pathologiques qui étaieraient cette hypothèse.

D. EISEN (juillet 1936) est partisan de la théorie de la traction, soulevée par Morel pour expliquer la localisation particulière de cette hyperostose en relation avec l'âge et la position couchée des malades.

Il cite l'observation clinique d'une femme de 45 ans

atteinte : d'une hyperostose marquée limitée à la table interne frontale, de diabète urinaire et dont la calcémie est tombée à 63 mgrs par litre.

L'auteur conclut à un trouble de la régulation du métabolisme du calcium chez une diabétique adipeuse.

E. SCHNEIDER en 1936, cherchant à poser un diagnostic entre l'ostéome du crâne et l'hyperostose frontale, insiste, après Morel, sur la symétrie de l'hyperostose frontale dont le point de départ est la table interne, sans modifications de la table externe, et l'adiposité de type génital et symptômes cérébraux (dépression, anxiété, psychose).

À Turin le même mois, M. BERTOLOTTI considère l'hyperostose frontale comme toujours associée à des lésions sellaires ou périssellaires, le processus n'est pas localisé à l'os frontal, mais l'endocrâne est souvent épaissi de façon diffuse. Ce serait la réaction osseuse endocranienne d'une sinusite chronique. Cette réaction d'origine infectieuse, expliquerait les divers symptômes associés comme la céphalée, l'altération du nerf optique, de l'odorat, les syndromes hypophysaires ou infundibulaires.

De cet avis est NICOTRA qui rapporte un cas neurologique et endocrinien, associé à une lésion de l'endocrâne, mais il ne la considère pas comme une réaction de la région périsinusale mais comme une pachyménin-gite chronique diffuse, ossifiante, propagée du sinus par les lymphatiques en communication avec la dure-mère, qui entraînerait une réaction du diploé par l'intermédiaire de la stase veineuse.

En 1937, M. PENDE soutient que l'hyperostose n'est pas uniquement localisée à la région frontale, ainsi que Morel et de nombreux auteurs l'ont décrite, ce qui peut être exact dans certains cas, mais qu'elle intéresse le plus souvent la région sellaire et périsellaire, et il ajoute que dans tous les cas il a observé « une altération de la forme et de la structure de la selle turcique ». Il en conclut qu'il y a toujours une altération hypophysaire ou infundibulaire soit « un processus adénomateux de l'hypophyse », soit « un processus atrophique de la glande avec périhypophysite chronique ». Il confirme cette hypothèse par le fait « bien connu comme fréquent d'une association d'altération hypophysaire ou de la région hypophysaire avec une dystocie élective pour la calotte crânienne ».

On devrait, d'après lui, rechercher si cette endocrâniose ne doit pas être considérée comme une ostéite dystrophique qui se développerait, avec ou sans facteur infectieux sinusal (théorie de Bertolotti), et déterminerait une altération fonctionnelle de la région neurc-hypophysaire. Il existerait des rapports intimes trophiques et hormonaux entre le sinus du crâne et la fonction hypophysaire, un processus morbide des sinus apparaît toujours lié à un processus morbide hypophysaire, indépendamment d'une éventuelle propagation infectieuse des sinus à la loge hypophysaire, ce qui est intimement lié à la thèse des radiologistes italiens Bertolotti et Nicotra. Comme traitement, Pende préconise de soumettre la région frontale et hypophysaire à la radiothérapie à petites doses ou à la diathermie, en le complétant d'injections de thyroxine, parathyroïde et lobe postérieur d'hypophyse.

Après ce travail de Pende, on ne trouve que peu d'études du syndrome de Morgagni, si ce n'est en juillet 1937 la publication par X. ABELY et J. DELMOND de l'observation d'un homme de 51 ans atteint d'hyperostose frontale interne avec lipomatose diffuse, type Launois-Bensaude, troubles infundibulaires et état démentiel.

Depuis Morgagni, l'étude du syndrome auquel on a donné son nom fut donc enrichie par l'apport de nombreuses observations de tous les pays.

OBSERVATION I

Mme R..., entrée à l'hospice Paul Brousse le 21 décembre 1936, a 68 ans ; elle dirigeait une entreprise de gilets. Elle vient de l'hôpital Beaujon où elle a été soignée depuis 3 mois pour une hémiplegie gauche, dont le début remonte à 13 mois, progressif sans perte de connaissance. Dans ses antécédents, nous relevons que cette femme a été mariée 3 fois, ses 3 maris sont décédés, elle n'a pas eu d'enfant, mais a fait deux fausses couches avec le premier mari (une à 20 ans, l'autre à 22 ans). Elle a été réglée à 12 ans, régulièrement, peu abondamment, ménopause à 55 ans sans incident. Elle aurait toujours été bien portante.

Sa mère était de petite taille et très grasse.

Son frère, mort à 48 ans d'un ictus, était petit et adipeux.

A son entrée, la malade est confinée au lit dans une impotence absolue. Elle peut tirer la langue sans déviation, ne peut pas fermer isolément l'œil gauche (parésie faciale gauche). Tous les mouvements du bras gauche sont possibles. Mais la force musculaire est diminuée.

Pas d'ataxie. Peut soulever et remuer les jambes sans effort. Bonne diadococinésie.

Les réflexes tendineux aux membres supérieurs sont plus vifs à gauche qu'à droite ; aux membres inférieurs :

les rotuliens sont très vifs, le gauche moins que le droit, l'achilléen droit est normal, le gauche est exagéré.

Mendel droit et gauche = 0. — Rossolino = 0.

Par la manœuvre d'Oppenheim : flexion bilatérale.

Signe de Babinski des 2 côtés.

Cutanés abdominaux abolis.

Pupilles égales, normales, réagissant bien à la lumière et à la distance.

Sensibilité au tact. — Hypoesthésie du membre inférieur gauche, hypoesthésie légère de la main et de la face gauche.

Topognosie au tact : normale.

Sensibilité du tronc : normale.

Sensibilité à la piqure plus fine à droite qu'à gauche. Si on lui fait deux piqures, l'une à l'épaule, l'autre au pouce, elle sent celle du pouce et non celle de l'épaule.

Reproduit mal les positions passives de la main gauche avec la main droite.

Pallesthésie diminuée au membre inférieur gauche.

Compas de Weber : élargissement du cercle à gauche de 3 cm.

Le froid est perçu et douloureux à gauche : « c'est froid, mais pas autant du côté droit ».

Le chaud n'est pas du tout senti à la main gauche. Bonne thermo-sensibilité au tronc.

Stéroggnosie passable à gauche, bonne à droite.

Ce qui frappe le plus c'est l'obésité considérable de cette malade : elle pèse 110 kilogs et mesure 1 m. 59.

Jusqu'à 25 ans, elle aurait été très maigre (à 20 ans elle pesait 48 kilogs), elle aurait ensuite commencé à grossir progressivement. Cette adiposité effleure à peine les mains et les pieds, la face est peu touchée, elle est surtout marquée au tronc, aux régions sous-mentonnière et sus-claviculaire ; les seins sont très volumineux, retombant sur le ventre, déterminant des bourrelets dans les flancs qui vont se perdre dans la région dorsale.

L'abdomen est distendu, il déborde largement les flancs, l'ombilic est perdu dans la graisse, entraîné du côté hémiplogique. Les racines des membres sont infiltrées de graisse, les membres sont fuselés, énormes à la partie supérieure, allant en s'amincissant vers les extrémités.

Les mains et les pieds sont de petites tailles.

Le faciès est d'aspect viril. Le menton et la lèvre supérieure sont garnis de poils rudes et drus, la malade se rase une fois par semaine. Nous avons obtenu qu'elle ne se rase pas pendant un mois et demi, la photographie du sujet montre le développement rapide de cette barbe et de cette moustache. Les poils en sont drus, un peu secs, bien plantés, longs de 3 cm. Les joues n'en présentent pas. Les cheveux sont normaux, comparables à ceux des femmes de son âge. Le pubis et les aisselles sont recouverts de quelques poils rares et clairsemés. Le reste du corps n'a ni poils ni duvets. Les ongles des pieds et des mains sont normaux. Légère frilosité, pigmentation légère du dos des mains remontant au-dessus du poignet et plus faible à gauche. Pigmentation anormale aux seins. Sait très bien lire et écrire quoique n'ayant fréquenté l'école que jusqu'à

l'âge de 10 ans. Très aimable, elle répond très correctement à toutes les questions, elle est douce, polie, affectueuse avec ses compagnes.

L'examen des poumons et du cœur est normal. T. A. : 16-8. Pouls à 80, régulier.

Foie : légèrement augmenté de volume.

Signe de Murphy et signe de Chauffard.

Reins : normaux.

19-11-1937. — Examen oculaire (Mme Delthil): -- Pupilles légèrement déprimées mais égales, réagissant à la lumière et à la convergence. Champ visuel normal, pas d'hémianopsie, pas d'hémiachromatopsie.

9-12-1937. — Radiographie de la selle turcique et du crâne montre une hyperostose frontale interne avec épaissement de la table interne du frontal. La selle turcique paraît fermée, dilatée légèrement et régulièrement ; à l'intérieur : petite ombre calcifiée. Clinoïdes postérieures irrégulières, légers signes d'hypertension intra-cranienne.

4-1-1938. — B. W. : négatif aux antigènes de Bordet et de Desmoulières. Urée du sang = 0,23. Albumine sanguine = 85 gr. 40. A l'examen des urines, ni sucre, ni albumine.

7-7-1938. — Glycémie : 0 gr. 86. Calcémie : 111, mlg. Chlore plasmatique : 6 gr. 25.

27-10-1938. — Epreuve de la glycosurie provoquée avec 200 gr. de glucose : 6 prélèvements d'urine par sondage toutes les heures donnent une urine sans sucre à la réaction de Fehling.

3-11-1938. — Même épreuve avec solution contenant 400 gr. de glucose : aucun des 6 prélèvements d'urine ne contenait de sucre.

26-1-1939. — Epreuve d'hyperglycémie de M. Labbà.
— Légère augmentation de l'aire du triangle d'hyperglycémie provoquée : aire d'hyperglycémie : 0,81.

13-3-1939. — Numération globulaire (Dr Peyre). —

Globules rouges : 5.800.000 ;

Leucocytes : 10.000 ;

Polynucléaires neutrophiles : 68 ;

— eosinophiles : 2 ;

— basophiles : 1 ;

Mononucléaires granuleux : 2 ;

— non granuleux : 1 ;

Lymphocytes : 20 ;

Monocytes : 6 ;

Taux de l'hémoglobine : 90 %.

Ainsi, il n'y a pas d'hyperglobulie hypophysaire de M. Guillaïn.

20-3-1939. — Crise de cholécystite aiguë.

Août 1939. — Il ne nous a pas été possible de faire le dosage des phosphatases dans le sang.

OBSERVATION II

Mme S... Marie, femme de 66 ans, née le 10 novembre 1868, entrée à l'hospice Paul Brousse le 10 mai 1934, venant de l'hospice d'Ivry pour impotence absolue, sans profession.

Elle n'a jamais été malade, n'a pas eu d'enfant ni fait de fausse couche, a toujours été bien réglée jusqu'à la ménopause (52 ans). Ulcère variqueux de la jambe gauche cicatrisé.

Fracture de la cuisse il y a 6 ans, consolidée en bonne position mais depuis, l'impotence fonctionnelle s'est constituée progressivement.

L'obésité est considérable et généralisée, elle pèse 125 kilogs et mesure 1 m. 62. A 18 ans, elle pesait 72 kilogs, elle a commencé à augmenter régulièrement de poids à partir de l'âge de 40 ans. Les mains ne sont pas infiltrées de graisse. Gros bourrelet graisseux aux poignets, à la région sus scapulaire ; les seins sont volumineux, retombant sur l'abdomen qui lui-même est infiltré de graisse. La palpation des masses adipeuses n'est pas douloureuse. Virilisme pileux de la lèvre supérieure et du menton, la malade se rase régulièrement tous les 8 jours. Le reste du corps ne présente aucune pilosité anormale.

Le psychisme est normal, la mémoire excellente, la malade est très gentille et très agréable, dit la surveil-

lante du pavillon. Les divers réflexes tendineux aux membres supérieurs sont normaux, aux membres inférieurs ils sont vifs mais symétriques et égaux, pas de clonus.

Signe de Babinski : bilatéral.

Les pupilles sont égales et réagissent bien à la lumière et à la distance.

Les poumons sont normaux.

Au cœur, souffle systolique de la pointe. Tension art. : 17-9.

Foie légèrement augmenté de volume. Rate et reins normaux.

18-7-1934. — B. W. négatif (aux deux antigènes Bordet et Desmoulières).

2-3-1938. — Foyer de pneumonie au sommet droit. Congestion des bases, gros foie. Décès le 6 mars 1938 de broncho-pneumonie.

Examen anatomique du 9 mars 1938 (Dr Vermès) :

Cadavre d'une femme d'environ 65 ans extrêmement obèse. Cicatrice d'ulcère variqueux au niveau de la jambe gauche. Poids : 105 kilogs.

Les seins sont constitués presque entièrement par du tissu graisseux. Les cavités péritonéales ne contiennent pas de liquide, les deux feuilletts sont lisses, brillants et transparents. Les intestins et appendice sont normaux. La rate pèse 360 gr., hypertrophie cardiaque.

Les voies et vésicule biliaires sont perméables, pas de calculs. Le foie pèse 2 kgs 360, cardio-graisseux, le

pancréas est envahi de graisse, l'estomac est dilaté, l'œsophage normal.

Les capsules surrénales sont normales.

Les reins pèsent 145 gr. et 140 gr.

Discrète néphrosclérose, légèrement cardiaque.

L'ovaire gauche présente une formation kystique remplie de substance jaune-brunâtre partiellement calcifiée.

Symphysé bilatérale des cavités pleurales.

Poumons : bronco-pneumonie confluyente au sommet droit, congestion passive.

Le péricarde est normal. Le cœur pèse 600 gr. Les cavités, remplies de sang coagulé, sont très dilatées. Le myocarde est mou, les valvules sont normales. Artériosclérose légère de l'aorte.

Corps thyroïdes : goître plongeant.

Crâne épaissi sur toute son étendue avec hyperostose frontale interne. Un fragment est prélevé pour examen histologique.

En résumé : insuffisance cardiaque, broncho-pneumonie, épaississement du crâne (7 à 12 mm.), bosses frontales de chaque côté de la ligne médiane, suture fronto-pariétale mince, épaississement généralisé des pariétaux et de l'occipital.

Examen microscopique (Dr Vermès) :

Le fragment osseux de la table interne du frontal montre une prédominance du tissu compact.

L'hypophyse est légèrement sclérosée avec légère

augmentation du nombre des cellules éosinophiles. On relève à la périphérie latérale de la partie glandulaire la présence d'une petite plaque muqueuse.

Les ovaires sont atrophiés; ils présentent de multiples cicatrices de corps jaunes. Le gauche est kystique.

Les capsules surénales sont cadavériques.

L'examen des coupes de la thyroïde montre une image de goître micro-folliculaire, présentant des modifications secondaires : sclérose et œdème.

Peau : prélèvement effectué au niveau d'une cicatrice d'ulcère variqueux montre une hyperkératose partielle, une sclérose marquée, un état congestif et une infiltration inflammatoire, surtout mononucléaire marquée.

OBSERVATION III

(Hyperostose frontale interne
et syndrome adiposo-génital)

(In : Communication Société de neurologie, réunion des 2-3 juin 1922, par M. V. Demole, de Genève ;

Et in : Morel, de Genève : l'hyperostose frontale interne. Obs. VIII.)

Observation de la même malade présentée par deux auteurs différents, que nous reproduisons in-extenso.

I. — Observation de Demole. — En 1921, une hémiplegique grabataire hospitalisée à l'asile de Bel-Air, succomba à une broncho-pneumonie. Cette femme, âgée de 64 ans, était affligée d'une adiposité considérable du tronc, des fesses et du cou ; elle pesait 94 kgs ; sa taille était de 1 m. 68 ; mariée à l'âge de 24 ans, elle accoucha d'un enfant qui mourut quelques heures après la naissance.

L'adiposité se développe graduellement à partir de l'âge de 27 ans ; jusqu'alors, la malade avait été maigre. Polyphagie sans diabète. Malgré son adiposité, la malade était fort active, très appréciée dans ses fonctions de sage-femme ; à l'âge de 48 ans, elle fut subitement terrassée par un ictus, atteinte dès lors d'hémiplégie gauche en partie spastique ; le caractère de la malade, jusqu'alors égal, se modifia ; par périodes, elle était

acariâtre et grossière, souffrait de vertiges et de céphalées, dont on ne saisit pas la signification. L'urine ne contenait ni albumine ni sucre.

A l'autopsie, outre la broncho-pneumonie, on constata l'existence d'un vaste ramollissement de la région sylvienne droite et d'une endartérite syphilitique de l'artère cérébrale moyenne droite ; enfin une tumeur hypophysaire hémorragique, légèrement lobulée, de la taille d'une prune (4 cm. de diamètre). Cette tumeur pénétrait dans le sinus sphénoïdal et s'était formé un nid dans la région hypophysaire qu'elle déprimait fortement. Les autres organes ne présentent rien de particulier, sauf les seins dans lesquels on observe des traces de lactation pathologique. L'atrophie des organes génitaux se confond avec l'atrophie sénile. Dans les ovaires scléreux, les follicules sont méconnaissables. Dans la tumeur on reconnaît distinctement les trois parties de l'hypophyse : la tumeur fait corps avec le lobe antérieur d'où il faut admettre qu'elle est issue.

Au point de vue histologique, elle est formée de travées cellulaires basophiles, séparées par des capillaires. Cet adénome basophile est légèrement envahissant ; il pénètre les méninges, les parois des vaisseaux et le lobe postérieur de l'hypophyse. En résumé, un adénome basophile originaire du lobe antérieur de l'hypophyse a déprimé lentement la région infundibulaire en donnant naissance à des signes discrets d'hypertension cérébrale. Cette tumeur nous paraît responsable de l'adiposité de la malade qui se développa graduellement à partir de l'âge de 27 ans ; elle est basophile, de là son intérêt ; elle diffère, par ce caractère, de la plupart des adénomes du lobe antérieur qui sont acidophiles. Ce

fait nous paraît de nature à mettre en doute les relations existant entre l'adiposité et la qualité cellulaire de la tumeur ; il nous permet d'envisager la compression de la région infundibulaire comme jouant un rôle majeur.

Voici l'observation de Morel (Obs. VIII) sur cette malade : Mme M. M. genevoise. Née dans le département de la Lozère le 17-8-1857, entrée à l'asile de Bel-Air le 28-2-1905, décédée le 27-11-1921, âgée de 64 ans.

Mariée en 1881. A eu 1 enfant qui est mort quelques heures après la naissance. Pas de fausse couche. Pas d'autres enfants. Exerce le métier de sage-femme avec beaucoup de succès. A souffert de névralgies. A eu 4 ou 5 attaques d'érysipèle de la face, la dernière en novembre 1904. Autrefois plutôt maigre, elle avait commencé à grossir à partir de 27 ans. A ce moment-là, elle mange beaucoup ; pas d'excès alcooliques, buvait très modérément aux repas.

Vers la fin de l'année 1904, on aurait déjà remarqué chez la malade un changement de caractère ; elle était devenue très excitable, s'impatientait facilement.

Le 6-2-1905, vers 5 heures du matin, ictus avec perte de connaissance et paralysie du côté gauche. Très difficile à soigner à cause de son irritabilité. Donne des soufflets. Contrairement à son habitude, se sert de propos très grossiers. Était continuellement agitée, mais particulièrement la nuit, voyait des oiseaux sur son duvet, les chassait de la main. Ne paraît pas avoir été hallucinée de l'ouïe.

Le 4-2-1906, la malade est plus calme. Elle marche avec l'aide de deux personnes. Le bras paralysé a recou-

vré partiellement ses fonctions; mais la malade ressent encore des douleurs lancinantes dans ce membre. Après avoir quitté l'asile, elle revient à Bel-Air le 21-11-1907. Elle n'a pas eu de nouvelles attaques, mais se voyant incapable de gagner sa vie, elle demande elle-même à rentrer. Elle peut marcher, mais la paralysie du bras gauche est encore complète. D'ailleurs de bonne humeur, plaisante en entrant à l'asile. Peut marcher à l'aide d'une chaise. Localise très mal les piqûres d'épingle, se trompant parfois de plusieurs décimètres. Babinski très net à gauche, manque à droite. Dans le bras gauche entièrement paralysé, on ne constate pour ainsi dire pas de contractures.

6-4-1910, on essaie à plusieurs reprises d'examiner le champ visuel, mais la malade est dans l'impossibilité de comprendre et d'exécuter l'ordre de fixer un point. En faisant plusieurs essais, on ne peut déceler d'hémianopsie. Quitte l'asile le 4-3-1912 pour l'hôpital. Mais elle redevient méchante et grossière et rentre à Bel-Air le 5-11-1919. A cause de son poids et de son impotence, elle demande beaucoup de soins. N'y voit plus guère, ne peut plus lire.

Poids en janvier 1920 : 94 kgs 300 ;

— — — 1921 : 82 kgs 600.

La mémoire paraît peu altérée.

Le 23-11-1921, dans les urines : ni sucré, ni albumine, pollakiurie, pas de polyurie.

Le 27-11-1921, les derniers jours, teint jaune paille. Les yeux sont fermés, elle ne parle presque plus. Quand

on l'appelle, elle a l'air de sortir d'un profond sommeil. Oedème du bras et de la jambe gauche. Escarres. Exitus.

Autopsie : Femme excessivement adipeuse. Cou très peu marqué. Peau blanche. Tissu adipeux : 1 cm. $\frac{1}{2}$ sur la poitrine, 4 cm. sur l'abdomen. Musculature faible. Tissu graisseux intrapéritonéal fortement développé. Méésentère et grand épiploon très riches en graisse, qui est jaune vif.

Calotte crânienne : frontal 14 mm. d'épaisseur, occipital : 3 mm. Diploé très fortement développé. Les deux os frontaux sont à leur surface interne très fortement sillonnés ; ce sont des exostoses de différentes tailles à surface lisse. La dure-mère est assez tendue. Les circonvolutions des deux lobes frontaux sont très étroites. Poids du cerveau : 830 gr. Plusieurs impressions qui correspondent nettement aux exostoses décrites sur le crâne, Grand kyste de l'hémisphère droit recouvert de très épaisses membranes.

Grande tumeur de l'hypophyse, en forme de chou-fleur rouge brunâtre. L'espace occupé par la tumeur est de 3 cm. sur le plan frontal, de 2 cm. $\frac{1}{2}$ dans le plan sagittal. Le tubercule mamillaire droit ne fait pas saillie. Le chiasma est poussé vers la gauche. La bandelette optique droite est distendue. Troisième paire : n'ont rien de particulier. Le côté droit de la protubérance est aplati. L'endoit où se trouvait la tumeur est délimité en avant par le chiasma, en arrière par la protubérance et de chaque côté par la bandelette optique et le pédoncule cérébral.

La tumeur est plurilobulée. Entre elle et l'os un sillon assez bien marqué dans lequel on trouve plusieurs vais-

seaux ; la tumeur perfore la selle turcique et pénètre dans le sinus sphénoïdal. Elle est recouverte d'une capsule blanchâtre très mince partout, sauf entre le sinus sphénoïdal où elle s'épaissit considérablement.

Le diamètre de la selle turcique est de 3 cm. environ. L'examen histologique de la tumeur de l'hypophyse montre qu'elle est formée de cellules qui ne prennent ni l'éosine ni l'hématoxyline exclusivement. A un endroit, on trouve un reste d'hypophyse normale avec ses trois parties. Les deux lobes de la thyroïde sont augmentés : de la taille d'une petite pomme. Dans le lobe gauche : un noyau blanc jaunâtre, non transparent, de la consistance du cartilage, de la taille d'une noisette, circonscrit. Au microscope : goître parenchymateux.

Obésité du cœur.

Rate infectieuse.

Reins : énorme capsule adipeuse, atrophie granulaire des deux reins.

Foie : 1.440 grammes, jaunâtre ; périphérie des lobules jaunâtre. Consistance et friabilité, ordinaires.

Ovaires atrophies.

Atrophie de la base de la langue.

Ces deux observations publiées sur une même malade se complètent admirablement l'une et l'autre et démontrent la co-existence d'un syndrome adiposo-génital avec hallucinations visuelles et hyperostose frontale interne.

LA TRIADE SYMPTOMATIQUE

De l'observation classique de Morgagni, nous isolons trois signes primordiaux caractérisant ce syndrome : l'hyperostose frontale interne — l'obésité — le virilisme.

A. — *L'hyperostose frontale interne.*

Ainsi que le souligne HENSCHEN : « dans le syndrome de Morgagni il y a un symptôme principal, un leit-motiv, c'est l'hyperostose frontale ».

Par ses caractères elle se différencie des autres productions osseuses du sinciput.

I. — Elle se présente comme une néo-formation osseuse de surface de la table interne des deux os frontaux, formant deux massifs en protubérances irrégulières, verruqueuses et bosselées « pouvant rappeler, dans les cas avancés, une carte en relief avec une masse de soulèvements pointus ou mousses divisés par des sillons plus ou moins profonds » (HENSCHEN).

Cet épaissement est symétrique, il s'étend en éventail de chaque côté d'un sillon profond et étroit en avant qui s'élargit en arrière en un triangle à base postérieure. La surface de ce triangle est lisse, elle correspond au sinus longitudinal. Son épaisseur peut être très importante et atteindre dans sa plus grande dimension

trois centimètres et demi (cas de PICARD) et même quatre cent. six mill. (cas de MOORE).

Cette prolifération osseuse des frontaux est limitée en avant à la partie verticale du frontal, la partie orbitaire horizontale est lisse, elle échappe entièrement à l'hyperostose. En arrière, elle gagne le lit de l'artère méningée moyenne qu'elle dépasse parfois pour venir mourir sur un à deux centimètres, symétriquement sur les deux pariétaux.

La dure-mère est adhérente à la zone hyperostosée, cette adhérence est très intime par des fibres nacrées s'implantant dans l'os et la rendant indétachable. Cette adhérence est fréquente chez les vieillards sans hyperostose.

La *table interne* ne présente aucune modification anatomique.

II. — L'examen d'une coupe de l'os montre une table interne souvent mince, parfois épaissie, elle est irrégulière et largement festonnée.

La table externe est intacte.

Entre les deux tables le diploé apparaît irrégulier, en certains endroits il est très épais et paraît constitué par une prolifération de tissu spongieux. On n'observe aucun signe d'accroissement osseux, on a l'impression d'un processus stationnaire.

III. — Le contour radiographique normal de la voûte crânienne de profil, au-dessus des sinus frontaux, devient fortement convexe et s'incurve jusqu'à devenir horizontal au niveau du bregma. « Dans ce segment

incurvé il existe fréquemment un épaississement triangulaire que DELMAS MARSALET a appelé le secteur « frontal opaque » (CLAUDET). Il n'a aucune valeur pathologique, il importe de bien le connaître dans l'étude radiologique de l'hyperostose frontale interne.

C'est autour de ce secteur frontal opaque que se dessine l'hyperostose frontale ; elle apparaît comme une forte opacification en forme de triangle à sommet antérieur, à contours mamelonnés irréguliers et boursoufflés. Cette image est d'intensité lumineuse variable, présentant des taches arrondies qui correspondent à des épaississements plus denses.

De face, on a l'impression de plaques osseuses disposées symétriquement de chaque côté de la ligne médiane, et accolées à cette partie antérieure de la voûte, les contours en sont bosselés, elles paraissent sillonnées de lignes d'ossification radiaires irrégulièrement sinueuses.

Ainsi définie, l'hyperostose frontale interne se distingue aisément :

De l'ostéome crânien par la disposition symétrique, le point de départ à la table interne, sans modification de la table externe de l'hyperostose, jointe à une adiposité symétrique de type génital et au virilisme des traits et des poils de la face.

Des ostéites d'origine syphilitique de la table interne du crâne, qui se présentent sous trois variétés, sous forme : soit de gomme osseuse, soit d'ulcérations, soit d'hyperostose. Les hyperostoses sont les plus fréquentes, mais contrairement à celle du syndrome de Morgagni,

« elles siègent à n'importe quel point de la voûte crânienne, apparaissant comme des médaillons opaques, plaqués sur l'os... ou sur la région frontale ou fronto-pariétale une sorte de crête à peu près médiane » (LERI et COTTENOT).

Il n'y a aucune erreur possible avec la *plagiocéphalie*, décrite par E. BRISSAUD « crâne oblique ovalaire », ou avec l'*hémicraniose* de BRISSAUD et LEREBoullet qui se caractérise par des hyperostoses en bosse de la table externe visibles extérieurement et s'étendant souvent à la face en donnant une asymétrie faciale.

On ne doit pas confondre cette altération très caractéristique radiologiquement, de face et de profil, avec l'*épaississement plus ou moins diffus de l'os frontal*, observé si fréquemment chez les personnes âgées à la suite de l'atrophie sénile du cerveau qui commence souvent à partir de 50 ans.

Il faut aussi la distinguer des hyperostoses participant à la symptomatologie radiologique *des tumeurs cérébrales* et plus particulièrement des *méningiomes*. CUSHING a montré en effet que, parmi les altérations osseuses consécutives aux tumeurs cérébrales, la prolifération peut aller de la simple endostose de la table interne jusqu'à la prolifération massive, portant aussi bien sur la table externe que sur la table interne. Mais cette image d'hyperostose isolée, non symétrique, atteignant la table externe, ne présentant pas d'image triangulaire, à sommet antérieur, d'opacification de la voûte crânienne sans les signes de la triade symptomatique, est totalement différente.

B. — *L'obésité.*

L'obésité est ce qui frappe généralement au premier abord de la malade, elle constitue le deuxième signe de la triade. Presque toutes les observations connues la signalent, bien peu la décrivent, en général on ignore le poids et la taille du sujet. La malade de Morgagni était « valde obesa ». MOREL insista le premier sur ce signe et le releva dans certaines observations : celles de NAITO et SCHULLER, de BEADLES, de GREIG, de BONNAMOURE et JANIN, de STEWART ; après MOREL, VAN BOGAERT, SCHIFF et TRELLES, MOREAU, la remarquent. MOORE, CARR puis F. HENSCHEN insistent sur les rapports étroits entre l'hyperostose frontale et l'obésité.

Nous avons dit que l'obésité était ce qui attirait d'abord l'attention, elle peut être très forte et même monstrueuse, ainsi en est-il dans notre observation I, elle est généralisée au tronc et aux membres, effleurant à peine la face, les mains et les pieds. Elle est plus prononcée sur certaines régions électives. Les infiltrations de graisse sont surtout importantes aux régions sous-mentonnière et sus-claviculaire ; à la poitrine, où les seins volumineux, distendus, retombent sur l'abdomen, et cet abdomen lui-même s'étale devant les cuisses en tablier, et présente de nombreuses vergetures blanches, l'ombilic est enfoui dans la graisse. On retrouve cette infiltration aux régions lombaire et pubienne, à la partie supérieure des cuisses et des bras.

Le poids des malades peut être considérable : 110 kgs pour une taille de 1 m. 59 (observation I).

La peau est lisse, épaisse, souple et froide. La pres-

sion des téguments ne provoque pas le godet. La pression des masses adipeuses n'est pas sensible, comme celle qui existe dans la *maladie de Dercum* ou adipose douloureuse, et il est rare que, comme dans cette affection, les tissus graisseux se localisent en masses volumineuses contrastant avec la finesse des extrémités.

Cette adiposité s'accompagne de tolérance extraordinaire pour les hydrates de carbone ; par l'épreuve de la glycosurie provoquée, on n'obtient pas de sucre dans les urines pour une absorption d'une solution contenant 400 gr. de glucose. La glycémie est normale, l'épreuve d'hyperglycémie de M. LABBÉ montre une légère augmentation de l'aire du triangle d'hyperglycémie provoquée. Nous n'avons pu faire la recherche du métabolisme de base.

CUSHING avait observé un résultat analogue au sujet du syndrome adiposo-génital et il concluait : « Tout se passe comme si les hydrates de carbone se transformaient en graisse ».

C. — *Le virilisme.*

Le troisième symptôme caractéristique du syndrome est le virilisme : virilisme pileaire et virilisme des traits.

a) Le virilisme pileaire a été peu remarqué et mentionné fortuitement dans quelques observations, jusqu'au moment où HENSCHEN en signala toute l'importance. Nous le trouvons signalé dans STEWART qui écrit : « Sur le menton et la lèvre supérieure de nombreux poils épais, les poils pubiens sont normaux ». MCREL,

dans sa monographie, y consacre quelques lignes. REDAELLI présente un cas masculin « avec pilosité bien développée sur la face, rare sur le corps ».

L'hypertrichose est localisée à la lèvre supérieure et au menton, elle n'atteint pas les joues.

Les poils sont drus, bien fournis, abondants, de repousse facile, nos malades se rasaient une fois par semaine, et l'une d'elles qui a accepté, au mépris de la coquetterie de ne pas se raser, a acquis une moustache et une barbe à la mousquetaire que nous avons photographiées.

Les autres parties du corps ont une pilosité normale pour une femme et en rapport avec l'âge. Les poils axillaires sont peu fournis, la toison pubienne conserve sa forme féminine, triangulaire à base supérieure horizontale. Le reste de la peau est glabre, les membres de la région inter-mammaire et mamelonnaire sont dépourvus de poils.

Il s'agit uniquement de « femmes à barbe » et non de « velues ».

On doit distinguer cette prolifération de poils superflus de *l'hirsutisme d'Apert* ; il n'y a pas de troubles de développement corporel, pas de troubles génitaux et l'évolution est chronique sans rapport avec l'évolution maligne à phase d'hypersthénie puis d'asthénie terminale du syndrome d'APERT.

Chez l'homme, il ne saurait être question de virilisme pileaire, mais la disposition des poils, leur implantation sur la face, leur absence sur le tronc et les membres

ont des caractères féminins (observation masculine de REDAELLI, de SCHIFF et TRELLES).

b) Les femmes ont un aspect d'homme « avec grosse face et structure vigoureuse du corps » (HENSCHEN). C'est ce qu'avait décrit MORGAGNI par son « virili aspectu ». Cet aspect viril des traits peut être poussé au point de donner un faciès acromégaloïde, si bien que, pour peu que les mains et les pieds soient de grandes dimensions, il s'agira d'acromégalie avec hyperostose frontale interne.

LES SYMPTOMES ASSOCIES

Il est rare de trouver le syndrome à l'état pur. Nous avons vu qu'il était fréquemment associé aux syndromes de la série hypophysaire, infundibulaire ou diencéphalique, acromégalie le plus souvent, syndrome de Froehlich, syndrome de Cushing, diabète hypophysaire.

Mais il y a certains troubles, associés au syndrome tel que nous le décrivons, qui ont été relevés dans la littérature. Les auteurs, qui les ont observés, y ont attaché parfois une importance exagérée, ces signes « étant des coïncidences ou liés à l'état de vieillesse des sujets chez lesquels ils étaient notés » (HENSCHEN).

Il en est ainsi de la *démence*.

Les aliénistes qui furent frappés de la coexistence de l'hyperostose frontale interne et de la démence, firent de ce dernier signe l'un des principaux.

R. M. Stewart, puis F. Morel, en rattachant la démence au syndrome qui nous occupe, décrivirent le syndrome de Stewart-Morel. Mais Stewart n'y attribua jamais l'importance que l'on s'est plu à y trouver, il montra seulement l'existence d'importants troubles mentaux (*dementia and chronic insanity*). Et si nous analysons les observations présentées par Morel dans sa très intéressante monographie, nous remarquons que sur 17 cas : 8 observations concernent des femmes d'un

âge très avancé (90 ans, 73 ans, 80 ans, 83 ans, 73 ans, 81 ans, 84 ans, 83 ans) dont la démence doit être qualifiée de démence sénile, totalement indépendante de l'hyperostose frontale interne que ces malades présentaient. Sur les 9 cas restants, nous trouvons :

- Une femme (obs. IV) pseudo-bulbaire :
- Un homme (obs. XIV) et une femme (obs. XV) atteints de paralysie générale ;
- Une femme (obs. VII) non démente hospitalisée (à 80 ans) pour crises comitales ;
- Une autre (obs. VIII) adiposogénitale et hémiplégique (observation que nous reproduisons complétée par celle, sur le même cas, de M. V. Demole) entrée à l'asile pour incapacité fonctionnelle absolue.
- Une femme (obs. XVII) sans aucun trouble psychique.

Il reste de ces 17 observations, 3 cas atteints de troubles cérébraux non expliqués et pouvant être en rapport avec l'hyperostose frontale interne.

Il nous paraît que ces 3 cas sur 17 sont bien insuffisants pour faire des troubles cérébraux un des éléments du syndrome ; c'est d'ailleurs ce qu'a bien vu F. Morel quand il écrit : « Le cas de tumeur hypophysaire mis à part (obs. VIII) et ceux de paralysie générale (obs. XIV et XV), on trouve la symptomatologie de la démence sénile ou de la démence artério-scléreuse ».

Après examen des observations postérieures au travail de Morel, il semble bien que même dans les asiles d'aliénés, où pourtant le matériel s'y prête, le syndrome de

Morgagni est relevé sans troubles cérébraux ou sans démence qui puissent se rattacher à ce syndrome.

C'est ainsi que Greig, sur 32 cas, trouve 2 déments dont une démence sénile ; de même Carr souligne la fréquence de maux de tête, de défaillances de mémoire, de changements de caractère, faits qui sont bien fréquents à un certain âge. Il parle de troubles de l'esprit dans 64,7 % des cas, mais s'agit-il de démence, et de quelle sorte de démence ?

Moore se borne à noter la fréquence des maux de tête dans 62 % des cas. Quant à F. Henschen, il rejette les troubles mentaux de son « Syndrome de Morgagni » ; il les considère comme liés à l'état de sénilité ou comme un effet du hasard.

Nous concluerons par cette opinion. Toutefois, ces démences non cataloguées, peut-être d'origine diencéphalique, coexistant quelquefois avec le syndrome de Morgagni, peuvent faire penser à une origine diencéphalique de ce syndrome.

Un autre symptôme est assez fréquent : *les crises épileptiques ou épileptiformes*.

Morel avait insisté sur ce signe qu'il avait remarqué chez 4 de ses malades.

Schiff et Trelles en présentèrent un cas « crises convulsives fréquentes, de longue durée, sans aucun caractère organique, mais du type pithiatique... ».

Nous en avons observé un cas, dû à l'obligeance de notre maître le docteur J. Mouzon. Véritables crises épileptiques B.J., calmées par le gardénal à faible dose

(0,05) pouvant paraître en rapport avec le développement osseux de la table interne du frontal.

Signes de tumeur intracrânienne

On relève assez souvent des signes de tumeur cérébrale comme la *céphalée* ; nous n'avons pas trouvé ce signe dans nos cas. CARR, MOORE, HENSCHEN le signalent comme fréquent. La première observation de PENDE concerne la femme d'un médecin souffrant « depuis longtemps d'affreux maux de tête ».

On a rapporté des observations avec *troubles oculaires* sans autres renseignements. Quand le syndrome de Morgagni coexiste avec l'acromégalie (2 cas de MOREL) l'hémianopsie bitemporale peut être notée (ce signe est alors en rapport avec la tumeur hypophysaire).

Signes endocriniens

Quelques uns, comme la polydypsie, la polyphagie, les désordres de la fonction hypnique sont souvent associés au syndrome de Morgagni.

L'asthénie musculaire généralisée est fréquente. Les sujets paraissent incapables d'effectuer un effort soutenu ; souvent ils sont d'une impotence absolue, confinés au lit. Les muscles sont flasques, mous, envahis de graisse, ne faisant aucune saillie à la contraction. CARR luttait avec succès contre cette asthénie par l'administration d'acide amino-acétique.

Ces différents troubles se retrouvent d'une façon assez inconstante, et comme par hasard, au cours des obser-

ventions ; certains peuvent paraître provoqués par l'hyperostose (épilepsie, maux de tête, troubles visuels, troubles de l'équilibre) ; d'autres sont de la lignée hypophyso-infundibulo-tubérienne (polydypsie, polyphagie, troubles du sommeil, épilepsie diencéphalique, démence diencéphalique, céphalée hypophysaire de PENDE, adynamie neurohypophysaire de PENDE). Inconstants, ils constituent les signes complémentaires du syndrome.

ETIOLOGIE

Avant de nous engager dans des considérations étiologiques sur les observations précédentes et sur celles que nous avons consultées dans la littérature, nous ne saurions trop souligner la rareté des cas du syndrome tel que nous l'envisageons.

Il nous paraît intéressant de relever certains points communs dans les quelques cas considérés :

1°) Tout d'abord : *l'âge* des malades est à peu près le même. L'interrogatoire nous permet de penser que, dans la grande majorité des cas, les sujets ont commencé à grossir et à présenter du virilisme pilaire après la quarantaine.

F. HENSCHEN n'a relevé sur 184 cas qu'un seul au-dessous de 50 ans.

F. MOREL, sur 17 observations, n'en expose qu'un de 34 ans.

S. MOORE a observé quelques cas préménopausiques.

A. O. CARR cite deux femmes jeunes de 28 et 38 ans sur 17 cas.

M. PENDE n'admet pas l'exclusivité de ce syndrome pour l'âge climatérique, et il cite les cas de deux femmes, l'une de 25 ans et l'autre de 35 ans.

L'une de nos observations est celle d'un sujet de 35 ans. Ainsi donc, peu de malades avaient moins de 40 ans, ce qui ne nous autorise d'ailleurs pas à situer le début de l'affection à l'âge ménopausique chez la femme, l'hyperostose frontale ayant pu évoluer à bas bruit depuis de très nombreuses années sans qu'aucun signe n'ait permis de la soupçonner, aussi bien qu'elle ait pu débiter longtemps après la ménopause.

2°) Pour ce qui est *du sexe*, on peut noter que ce syndrome intéresse la femme presque exclusivement. Morgagni fit l'observation d'un malade de 75 ans.

Sur les 32 crânes décrits par D. M. GREIG, 28 appartiennent à des femmes et 4 à des hommes.

MOORE, qui étudia le syndrome surtout du point de vue radiologique, trouve un pourcentage très élevé de femmes (98 % sur 229 malades).

PENDE, qui rechercha l'hyperostose frontale interne depuis 1933, reconnaît la prédominance du sexe féminin.

Selon HENSCHEN, les cas masculins seraient encore plus rares. Sur 120 crânes hyperostotiques, il n'en a trouvé que 2. Il pense que les cas masculins décrits antérieurement ne correspondent pas exactement aux descriptions du syndrome chez la femme.

Ainsi pour NAITO (1 homme pour 9 femmes) ;

- DRESSLER (7 hommes pour 57 femmes) ,
- STEWART (2 hommes pour 6 femmes) ;
- GREIG (4 hommes pour 32 femmes) ;
- MOREL (2 hommes pour 17 femmes) ;

- REDAELLI (1 homme) ;
- SCHIFF et TRELLES (1 homme) ;
- ABELY et DELMOND (1 homme).

CARR remarque que toutes ses observations sont des femmes.

Personnellement, nous n'avons trouvé, sur environ 2.000 hospitalisés, aucun cas masculin.

3°) Nous n'insisterons pas sur la question *de terrain*, *d'hérédité* ou *de race*.

D'après PENDE, il existerait une forme familiale d'hyperostose. Il cite le cas de deux jeunes femmes de 25 et 35 ans de la même famille ; il s'agit de la nièce et de la tante.

Les renseignements obtenus des malades sont généralement trop peu précis sur ce sujet, c'est ainsi que notre observation I avait un frère décédé à 48 ans, très gros et de petite taille, mais présentait-il de l'hyperostose frontale interne ? Pour la race, il ne semble pas y avoir d'électivité en Europe. Les cas d'HENSCHEN sont tous de race nordique, ceux de PENDE sans doute de race latine ; il en est de même des cas publiés en Amérique du Sud et de nos observations.

4°) Nous avons dit que nous tenions le syndrome de Morgagni pour relativement rare.

Sur 117 radiographies de voûte crânienne prises au hasard, étudiées dans le service de radiographie de l'Hospice Paul Brousse (54 hommes et 63 femmes) nous n'avons trouvé qu'une radiographie typique d'hyper-

ostose frontale interne, celle que nous publions (observation I) et une autre concernant une myxœdémateuse, avec pilosité abondante de la lèvre supérieure et du menton, mais dont l'hyperostose était étendue à toute la calotte crânienne, sans localisation précise au frontal, et qui correspondait à ce que PENDE a décrit sous le nom « d'endocraniose hyperostosique ». D'autre part, depuis 6 mois nous avons mis en alerte à ce sujet le service d'autopsie du groupe hospitalier qui n'a pu trouver aucun cas nouveau (en dehors de l'obs. II).

Ainsi, quoiqu'en dise HENSCHEN, qui considère le syndrome de Morgagni comme un phénomène très commun présenté « par 40 % de toutes les femmes de plus de 47 ans », nous le tenons jusqu'à présent pour rare.

NATURE DES LÉSIONS

Quant à la nature même, à l'intensité de l'hyperostose frontale interne, elle ne paraît pas en rapport avec des troubles osseux particuliers.

Une de nos malades a fait une fracture fémorale à 45 ans et l'obésité et le virilisme pileaire seraient apparus vers la même époque.

Dans une autre de nos observations, on retrouve dans les antécédents une identique fracture de cuisse à 60 ans ; pouvons-nous conclure à une fragilité osseuse particulière marquant le début de l'affection ?

Nous ne le pensons pas, les radiographies des membres présentant une structure osseuse normale pour des gens de cet âge et l'examen anatomo-pathologique ne révélant aucune anomalie.

Peut-être y a-t-il un trouble dans le métabolisme du calcium, comme y fait songer GREIG, le chiffre élevé de la calcémie dans l'observation de SCHIFF et TRELLES (calcémie : 124 mgr. 500) et 137 mgr. dans le cas d'ABELY et DELMOND. La calcémie de notre observation I = 111 mgr. est au-dessus de la normale.

PATHOGENIE

Ce qui nous paraît particulièrement intéressant c'est la coexistence chez de nombreux malades du syndrome que nous étudions avec d'autres syndromes relevant de la pathologie hypophysaire, infundibulo-tubérienne ou diencephalique.

a) Coexistence avec *l'acromégalie*, syndrome de Pierre Marie :

- 1 cas de BEADLES (femme de 40 ans obèse avec tumeur de l'hypophyse antérieure) ;
- 2 cas de NAITO, 1924 (femmes 32 et 59 ans) ;
- 1 cas de GREIG (femme de 48 ans) ;
- 1 cas de MOREL (femme de 64 ans) ;
- 3 cas de HENSCHEN (femmes de 58 ans, de 67 ans et un autre cas) ;

Et ce cas inédit :

J. LUERMITTE et H. MEURIOT ont observé récemment une malade âgée de 55 ans, chez laquelle s'est développé un syndrome acromégalique absolument typique et caractérisé par l'augmentation successive des dimensions des extrémités supérieures et inférieures (mains en battoir, pieds énormes) ainsi que de la langue et du nez ; chez cette malade, la radiographie décèle la réalité d'une dilatation considérable de la selle turcique

associée à un développement de la table interne de la partie postérieure des os frontaux et pariétaux. Outre le syndrome de Pierre Marie, cette malade présentait une adiposité excessive avec pigmentation diffuse des téguments et une ébauche de virilisme pileaire. Nul doute qu'il ne s'agisse d'une acromégalie associée à une hyperostose frontopariétale du type décrit par Morgagni.

b) Coexistence avec le syndrome adiposo - génital (maladie de FROEHLICH), observation III (DEMOLLE et MOREL).

c) Coexistence avec les troubles ci-dessous :

Polyurie, polydypsie, polyphagie.

Observations de Xavier ABELY et DELMOND.

1 cas de MOREL.

d) Coexistence avec la maladie de LAUNOIS BENSAUDE, affection que certains auteurs ont pensé pouvoir expliquer par un trouble hypophysaire (Obs. de Abely et Delmond).

e) Coexistence avec le diabète :

Cas de EISEN,

— ALMEIDA TOLEDO.

f) Association fréquente avec des *troubles psychiques*, ce qui a surtout frappé les premiers auteurs qui se sont intéressés à la question au point de faire entrer les troubles psychiques dans le syndrome même. Cette association est du même groupe que les précédentes, les trou-

les psychiques d'origine diencephalique étant de nos jours bien connus.

Ainsi, expérimentalement, si l'apathie et la somnolence sont les seuls signes que l'on observe chez les animaux hypophysectomisés, du moins l'expérimentation a-t-elle permis de mettre en évidence le rôle du cerveau intermédiaire dans le psychisme.

Les expériences de GOLTZ, largement confirmées depuis, ont montré que les animaux privés de leurs hémisphères cérébraux étaient susceptibles d'extérioriser d'une manière nette et même exagérée des sensations de faim, de soif, et des sentiments de colère ou de joie. CAMUS et ROUSSY ont noté des phases alternées d'excitation et de dépression chez des chiens qui ont subi des lésions de la zone médiane du tuber cinereum et CAMUS entrevoyait l'existence de centres situés au niveau de la base du troisième ventricule et présidant à la régulation des fonctions psychiques. Les inter-relations de cette partie du système nerveux central et de l'hypophyse sont désormais classiques. On sait l'importance des faisceaux innervant l'hypophyse d'une part et l'impregnation constante des cellules de l'hypothalamus par la colloïde hypophysaire d'autre part. La coexistence fréquente, mais non absolue, et c'est un des points que nous avons cherché à démontrer, des troubles psychiques et du syndrome de Morgagni peut donc s'expliquer physiologiquement, de même que la complexité et le polymorphisme de ce syndrome si on admet une origine hypophyso-infundibulo-tubérienne.

Beaucoup d'observations témoignent que le syndrome de Morgagni comporte des perturbations psychiques.

Mais l'interprétation de celles-ci doit être soumise à une sérieuse critique. En effet, si nous savons que les altérations du diencéphale peuvent être à l'origine de certaines modifications de la sphère mentale (CAMUS et ROUSSY, ROUSSY et LHERMITTE, LHERMITTE), il convient de faire observer que les lésions des parois du troisième ventricule engendrent non pas l'affaiblissement des facultés supérieures, telles qu'on les observe dans la démence, mais des perturbations affectives, dépression mélancolique, anxiété, impulsivité, idées confusionnelles, délire de type onirique, hallucinations surtout visuelles. Or, dans le syndrome de Morgagni, ce qui est relaté c'est surtout l'affaiblissement des fonctions supérieures : intelligence, jugement, mémoire, critique. De telle sorte que, dans les faits de ce genre, il faut admettre l'existence de lésions diffuses de l'écorce cérébrale. Celles-ci ont été constatées d'ailleurs par LHERMITTE et EY dans un cas typique de maladie de Morgagni ayant trait à une femme internée et dont la mort fut causée par un cancer du pancréas (observation inédite). L'étude histologique montra l'existence de très nombreuses plaques séniles de l'écorce cérébrale.

g) Chez une de nos malades, nous avons noté la coexistence avec l'hypertension intracrânienne ; nous n'insisterons pas sur ce sujet, nous bornant à faire remarquer qu'il est actuellement bien connu que l'hypertension intracrânienne peut être à l'origine et susciter des réactions hypophyso-tubériennes telles que : diabète insipide, syndrome de CUSHING (J. DELAY) et peut-être le syndrome dont nous nous occupons ici.

En conclusion, si bien des faits donnent à penser que

le syndrome dont nous nous occupons s'accompagne de lésions de l'appareil diencephalique et hypophysaire ainsi que le montrent à l'évidence certains symptômes caractéristiques tels que l'adiposité, le syndrome adipo-génital, l'acromégalie, la polyurie et la polydypsie, nous sommes forcés d'admettre que, chez certains sujets, le processus lésionnel s'étend au-delà du diencephale et frappe aussi la corticalité cérébrale, de manière à déterminer une réduction des facultés supérieures du type démentiel.

CONCLUSIONS

I. — Les faits anatomo-cliniques que nous avons rappelés montrent qu'il existe un syndrome très spécial, dont la première description générale remonte à Morgagni, dont les traits essentiels ou fondamentaux sont les suivants :

- 1°) Epaissement irrégulier de la table interne des os frontaux, se prolongeant parfois en arrière et atteignant la région antérieure des pariétaux.
- 2°) Obésité.
- 3°) Virilisme des traits ou virilisme pilaire.
- 4°) Manifestations organo-végétatives telles que : l'acromégalie, le syndrome adiposo-génital, la polydypsie et la polyurie.

II. — Le diagnostic du syndrome de Morgagni est des plus simples et ne prête guère à confusion. Il semble avéré que l'erreur la plus communément commise consiste dans la complète méconnaissance du syndrome, causée elle-même par l'absence de recherches radiographiques chez des sujets qui présentent un virilisme pilaire et une adiposité excessive.

Il est probable que les cas de syndrome de Morgagni seront d'autant plus communément observés que l'on

appliquera plus souvent, dans les cas douteux, l'examen radiographique du crâne.

III. — L'étiologie de cette singulière affection demeure encore assez obscure ; cependant, tous les documents que nous avons relevés dénoncent la prédilection de l'hyperostose frontale pour le sexe féminin et les sujets ayant dépassé l'âge moyen de la vie.

IV. — Les études anatomiques et radiologiques qui ont été faites ont montré que l'hyperostose serait liée à la formation irrégulière du tissu osseux à la face profonde de la dure-mère, laquelle forme, on le sait, le périoste interne du squelette crânien et que, d'autre part, à cette lésion fondamentale pouvaient se joindre des modifications structurales de l'encéphale ou de certaines glandes endocrines.

V. — Nous croyons devoir insister spécialement sur l'association du syndrome de Morgagni avec le syndrome adiposo-génital de BABINSKY-FROHLICH, l'acromégalie et l'affaiblissement démentiel. En effet, ces associations morbides par leur fréquence ne peuvent pas être tenues pour fortuites et sont riches d'enseignements pour la pathogénie de la maladie que nous étudions. Il est légitime de penser que le syndrome de Morgagni est, en réalité, sous la dépendance de perturbations du système diencéphalo-hypophysaire, puisque nous savons, d'une part, que l'acromégalie de Pierre Marie est la conséquence d'un adénome hypophysaire acidophile, que le syndrome adiposo-génital, d'autre part, est le plus souvent provoqué par des altérations du plancher du ventricule médian. A ce propos, nous

pouvons rappeler que, dans une observation inédite de J. LHERMITTE et EY, ces auteurs ont relevé l'existence de modifications structurales du diencéphale médian.

Les phénomènes démentiels, eux, sont liés à des aliérations diffuses de la corticalité cérébrale, lesquelles ne sauraient surprendre chez des sujets âgés et en déséquilibre endocrinien.

VI. — Certes, nous ne pouvons pas proposer une interprétation pathogénique complète des éléments qui forment par leur groupement le syndrome de Morgagni, mais nous pensons que les données de faits qui attestent les modifications morphologiques et fonctionnelles des systèmes organo-végétatifs et endocriniens doivent servir de fil conducteur dans les recherches physico-chimiques de l'avenir.

BIBLIOGRAPHIE

- X. ABELEY et J. DELMOND. — Hyperostose frontale interne, démence, lipomatose symétrique, troubles infundibulaires (*Ann Méd. psych.* N° 2, juillet 1937).
- R. ALMQUIST. — Stewart Morel's syndrome (*Acta psych. et neurol.* 8 : 279-287, 1933).
- APERT. — Dystrophies variées en relation avec les lésions des capsules surrénales. (*Bull. de la Soc. de Péd. de Paris*, 20 déc. 1910, p. 501).
- Rapports de la cortico-surrénale avec le cerveau et les glandes génitales (Paris Masson 1911).
- BEADLES. — *The cranium of insane*. Osteitis deformans and acromegaly (*Edim. Med. Journ.* série III 1898, p. 263).
- BERILLON. — Les femmes à barbe (*Rev. de l'Hypno*, juill. 1904-1905-1906).
- M. BERTOLOTTI. — Liperostosi frontale interna in rapporto alle sindromi morbose coordinati da una speciale alterazione dell'endocranio (*Minerva Med.* 89-96. 29 juill. 1937).
- E. BRISSAUD et MEIGE. — Leçons sur les maladies nerveuses (Tome II, 1899, p. 483-487).
- L. VAN BOGAERT. — Le syndrome de l'hyperostose frontale interne chez une malade présentant par ailleurs une cécité psychique par hémianopsie double (Nouvelle obser.) (*Journ. belge de Neurologie et de psychiatrie*, 1930, p. 502).
- BONNAMOUR et JANIN. — *Lyon Méd.*, vol. 138, 1936, p. 535.
- CASATI. — Sopra un caso di iperostosi frontale interna (*Radio Med.* 23, 625-632, Aug. 1936).
- A. D. CARR. — Neuro-psychiatric syndromes associated with hyperostosis frontalis interna : preliminary report (*Arch. neurol. et psych.* 35 : 982-989 mai 1936).
- CLAUDET. — Les causes d'erreur dans la radiographie de la voûte crânienne (Thèse Paris 1935).
- CLOUSTON. — Mental diseases (X^e éd. 1898).
- CUSHING. — Bull. Johns Hopk. Hosp. 1932 : 50-137.
- Hyperostoses crâniennes produites par les endothéliomas méningés (*Arch. of neurol. and psych.* 1922, p. 139-154).
- J. DELAY. — Réactions hypophysaires au cours de l'hypertension intracrânienne (*La Sem. des Hôpit. de Paris*, avril 1939, n° 8).

- DELMAS-MARSALET. — Le radio-diagnostic des tumeurs cérébrales (*Arch. d'élect. méd. et de physiol. du cancer*, janvier 1933).
- M. V. DEMOLLE (de Genève). Adiposité hypophysaire (compression de la région infundibulaire par un adénome du lobe antérieur à cellules basophiles). (*Rev. neurolog.* juin 1922, p. 643-644).
- DRESSLER. — Beitz. *Z. Path. Anat.* 1927, p. 78-332.
- D. EISEN. — Internal frontal hyperostosis syndrom. (*The Canadian M. A. J.* 35, 24, 27 July 1936).
- J. M. ESTAPE. — Contribucion al estudio del sindroma osteopatico de Greig-Morel (hyperostosis frontoparietal interna bilateral y simétrica) (*Rev. Neurol. de Buenos Ayres* I, p. 351-355 march-avril 1937)
- EWART. — Hypertrichosis in the Insane. (*Lancet* 1915-I-1133).
- FOLLIN et DUPLAY. — Traité de path. ext. 3, 567 Paris 1874).
- T. FRACASSI et L. MARELLI. — Hiperostosis frontale interna a proposito de 4 nuevos casos. (*Rev. Argent. de Neur. y psiquiat* 2 : 67-77, mai-june 1936).
- GALLAIS. — Le syndrome génito-surrénal (Thèse Paris 1911, 12. N° 225).
- GANTURIO. — Cité par M. PENDE.
- D. M. GREIG. — On intracranial osteophytes (*Edin. Med. Journ.*, apr. et mai 1938).
- GUILLAIN, LEHELLE et GARCIN. — Polyglobulie des syndromes hypophysaires (*Annales de Méd.*, juin 1932).
- F. HENSCHEN. — Morgagnis syndrome G. Fischer Gena, 1937.
- Le syndrome de Morgagni (*Annales d'anat. path.*, 13, p. 943-960, nov. 1936).
- HUMPHRY. — Med. Chirur. Transaction, London 1890.
- T. G. S. JAMES. — Hyperostosis frontale interna (*Brit. J. Radio* 9, p. 750-752, nov. 1936).
- J. KÖCHLIN. — Virilisme pileux chez la femme. (Thèse Paris 1921).
- LAIGNEL-LAVASTINE. — Les femmes à barbe (Leçon à Saint-Anne, 2 mai 1920).
- LAWFORD-KNAGGS. — Diseases of Bone (*Bristol* 1926).
- LERI et COTTENOT. — Syphilis héréditaire et extostose crânienne. (*Presse médicale*, 26 juin 1926).
- P. LEVISSON. — Morgagni Syndrom (*Intern Hyperostosis of frontal bones, virilism, obesity, Hopit. stud.* 80, 352-354, 23 mars 1927).
- J. LHERMITTE. — Diabète insipide d'origine infundibulaire (*Soc. de Biol.* mars 1922).
- La polyurie infundibulaire, le diabète insipide syphilitique (*Ann de Méd.* 1922).
- Le diabète insipide et son diagnostic différentiel. (*Bull. Méd.* 26 mai 1923).
- Les manifestations nerveuses de la polyglobulie (*Gaz. des Hôpit.* 3 mai 1930, p. 661).

- ROUSSY et J. LHERMITTE. — Les troubles psychiques consécutifs aux lésions basilaires du cerveau. (*Revue neurol.* juil. 1924).
- S. MOORE. — Hyperostosis front. int. (*Surgery, Gyn. and Obst.* 1935, 61)
- Metabolic craniopathy (*Ann. Journ. Roentgenol.* 1935-36).
- Cranial hyperostosis and the accompanying symptom complex (transact of the americ. neurol. Associat. 3 juin 1935, p. 17; Congrès de Montréal).
- MOREAU. — Un cas d'hyperostose frontale interne en 1786 (*Brux. Med.* 1933, N° 51).
- F. MOREL. — L'hyperostose frontale interne (Doin Paris 1930).
- MORGAGNI. — Adversaria anatomica VI Animadversio 74 (Padoue 1719)
- De dedibus et causis morborum (Lib. II, Epis. XXVII Padoue 1765)
- I. NAITO. — Die hyperostosen des Schädels (Vienne et Leipzig 1924).
- I. NAITO et SCHULLER. — Wien klin. Wochenscher, 1923-36).
- NICOTRA. — Cité dans M. PENDE.
- PICARD. — Bull. Soc. Clin. de Méd. ment., 1926.
- M. PENDE. — Sindromi morbose coordinate con una speciale alterazione dell' endocranio (Endocraniosi iperostotica del Morgagni) *Bol. e att. del R. Acad. Med. di Roma.* Anno LXIII (1937-XV) Fas. I.
- REDAELLI — L'Osservatore Medico 1931 — 9 — 4/5.
- M. REIDER. — Alzheimer's disease associated with hyperostosis frontalis interna (*Bull. Menning clin.* I p. 123-128, march 1937).
- RIBBERT. — Lehrb. d. spez. path. u. spez. path. anat. 723 (Leipzig 1902)
- ROKITANSKY — Handb. d. spez. path. Anat. Bd T I., p. 357 (Vienne 1844).
- Lehrb. d. path. Anat. Bd II (Vienne 1856).
- M. SCHACHTER-NANCY (Bucarest). — Le syndrome de Morgagni (*Gaz. des Hôpît.* 93, p. 1433, 1456, 17 nov. 1937).
- SHATTOCK. — Proceed 17 internat. (*Med. Congres, III Patholog.*, p. 1726, Londres 1913).
- P. SCHIFF et J. O. TRELLES. — Syndrome de Stewart-Morel (Hyperostose frontale interne avec adipose et troubles mentaux. *Encephale* n° 10, déc. 1931, p. 770-779).
- E. SCHNEIDER. — Zur Keint. der Schädelosteom und der hyperostosis frontalis (*Med. klin.* 32, p. 487-490, 9 avril 1936).
- R. M. STEWART. — Localised cranial hyperostosis in the insane (*The Journal of Neurol. and Psych.* (de Kinnier Wils on). Apr. 1928 p. 321-331).
- STUHL-DAVID et PUECH. — Les méningiomes de la convexité du cerveau. Etud. Rad. (*Journ. de Rad. et d'élect.* Janv. 1932).
- TOLEDO (Paule de Almeida). — La hyperostosis frontalis interna (*Revista de Neurol. et Psychia de Sao-Paulo*, vol. II n° 4, oct. déc. 1936, p. 353-362, 6 fig.).
- VIRCHOW. — Die krankhaften Geschwulste (Bd 2, 38 Berlin 1864-1865).
- Paul-Emile WEIL et PLECHET. — Un cas d'hirsutisme avec diabète (*Bull. Soc. Med. des Hôpît. de Paris*, 4 mars 1921).